FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1958

THÈSE

N° 896

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Simone, Marie, Aline VILLET-JEROME

Née le 26 Septembre 1929, à ARCY-sur-AUBE (Aube)

présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES OSTEOLYSES ESSENTIELLES CHEZ L'ENFANT

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir - Delavigne

PARIS - VI°

1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1958 N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Simone, Marie, Aline VILLET-JEROME

née le 26 septembre 1929 à Arcy-sur-Aube (Aube)

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

UNIV. BIBLIOTHEEK

-:-

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES OSTEOLYSES ESSENTIELLES CHEZ L'ENFANT

-:-

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

-:-

D.P. TAIB
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1958.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROCQ, CADENAT, CHABROL, CHAMPY, CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD, HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL, TANON, VELTER.

DOYEN ..... Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR ..... Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

		MM.
Anatomie		CORDIER
Anatomie pathologique		DELARUE
Bactériologie		FASQUELLE
Biologie app.à l'Education phys. et aux Sports		CHAILLET-BERT
Biologie Médicale		FAUVERT
Cancérologie méd., sociale		BERNARD J.
Carcinologie		REDON
Chimie Méd.		JAYLE
Clinique Chir.	Hôtel-Dieu	MENEGAUX
	Salpêtrière	MOULONGUET
	Cochin	QUENU
	Beaujon	SICARD
Clinique Chir.cardio-vasculaire		G. d'ALLAINES
Clinique Chir.réparatrice et orthop.		MERLE d'AUBIGNE
Clinique de Cardiologie		MOUQUIN
Clinique Chir.infantile et d'orthop.		FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.		MATHEY
Clinique de la Tuberculose		BERNARD Et.
Clinique de neuro-chir.		PETIT-DUTAILLIS
Clinique de Puériculture		LELONG
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		DEGOS
Clinique des mal. du sang		MARCHAL
Clinique mal. du système nerv.		ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enf.		CATHALA
Clinique des maladies infectieuses		MOLLARET
Clinique des Maladies mentales et de l'encéphale		DELAY

MM.

Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO
Cliniques Médicales	BARIETY JUSTIN-BESANÇO MOREAU de GENNES
Clinique Méd.hydro-climat.thérap.	DEBRAY
Clinique Médicale Propédeutique	PASTEUR VALLER RADOT
Cliniques Obstétricales	LANTUEJOUL VARANGOT LACOMME
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd. et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique Ière Enfance	TURPIN
Hygiène et Méd.Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOILLE
Médecine Légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist.nat.Méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE
Pathologie exotique	LAVIER
Path.expérimentale et comparée	LENEGRE
Path.Hum. et Immun. exp.	MERKLEN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérapeut.générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	JULIEN MARIE
Pharmacologie et matière méd.	CHEYMOL
Physico-chimie méd.	N..
Physiologie	BINET
Physique médicale	DOGNON
Problèmes alimentaires (ch.t.pers.)	HAMBURGER
Radiologie Médicale	DESGREZ
Technique chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	BROUET
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

	MM.
Anatomie	CABROL DEBEYRE DELMAS OLIVIER G.
Ana.Path.	Melle GAUTHIER V. BUSSER GOUYGOU
Bactériologie	CHRISTOL NEVOT
Biol.Méd.	BOURLIERE
Chimie Méd.	ETTORI POLONOVSKI J.
Dermato-syph.	DUPERRAT
Embryologie	TUCHMANN
Histologie	COUJARD N.
Hydrologie	CORNET
Hygiène	BOYER DEPARIS
Mal.infect.	BASTIN
Médecine légale et du Trav.	DEROBERT GAULTIER HADENGUE
Neurochir.	DAVID
Neurologie	LHERMITTE
Obstétrique	GRASSET LE LORIER LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY
Ophtalmologie	BREGEAT DESVIGNES
Orthopédie	JUDET
Oto-rhino laryngol.	AUBRY MADURO
Parasito.	BRUMPT
Parasito col.	CHABAUD
Path.chir.	ABOULKER BARCAT BAUMANN CAUCHOIX

	MM.
Pat.chir.	DUBOST FAUREL FLABEAU GERMAIN GOSSET LAURENCE LORTAT-JACOB OLIVIER (Cl.) POILLEUX THOMERET VERNE (J.M.)
Pat.expérimental.	MAURICE LOEPER
Path.Méd.	BOUVIER BOUDIN BRICAIRE BRISSAUD CASTAIGNE CONTE DEROT DOMART LAMOTTE LAROCHE MACREZ MILLIEZ PEQUIGNOT PERRAULT RAMBERT ROYER THIEFFRY TURIAF WOLFROMM
Pédiatrie	POLONOVSKI Cl. MOZZICONACCI JOSEPH
Pharmacol.	Melle LEVY
Physiol.	BARGETON DEJOURS PARROT
Physique Médicale	DJOURNO GOUGEROT
Pneumo-phtis.	KREIS
Psychiatrie	BARUK PICHOT

	MM.
Psych.infant.	N...
Rhumatologie	DELBARRE
Stomato.	CHAPUT Mme CERNEA

	MM.
Urologie	KUSS
Thérapeut.	CHASSAGNE

III.- PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le Service des Examens

M. LE LORIER

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

	MM.
Clin.Chir.	AMELINE HUGUIER LEGER PADOVANI ROUX
Clinique obstét.	ECALLE MAYER
Clin.opht.	OFFRET

	MM.
Urologie	N...
Clinique Méd	DREYFUS HAGUENAU KOURILSKY

o

Secrétaire de la Faculté ..... M. MOREL
Secrétaire-Adjoint ..... Melle CHAINTREUIL

o

Bibliothécaire en Chef ..... Dr HAHN
Conservateur ..... Melle GOICHON
Bibliothécaires ..... Melles DUMATTRE, LE NOIR, LAURENT, QUIEVREUX

o

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

-:-

A mes Parents

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545923_0027

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale à la
Faculté de Médecine de Paris
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette
thèse.

Qu'il trouve ici l'expression
de notre respectueuse
reconnaissance.

A mes Maîtres de l'Ecole de Médecine de Reims

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine
et des Hôpitaux de Paris

A mon Jury de Thèse

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES OSTEOLYSES ESSENTIELLES CHEZ L'ENFANT

-:-

- I -

INTRODUCTION

-:-

L'ostéolyse, de ὀστέον et de λύσις (action de dissoudre) est un terme qui a été proposé par LOBSTEIN pour désigner une destruction graduelle du tissu osseux sans qu'il y ait de résidu. Les processus les plus typiques d'ostéolyse ont été l'usure des corps vertébraux par un anévrysme de voisinage, la disparition des alvéoles dentaires après l'avulsion ou la chute des dents.

Puis, peu à peu, des étiologies fort diverses sont venues donner à l'ostéolyse secondaire des aspects cliniques très variés, alors que le tableau anatomopathologique de la lyse osseuse paraissait très uniforme.

Ainsi furent identifiées :

- les ostéolyses post-traumatiques, de mécanisme vraisemblablement trophique,

- les ostéolyses d'origine dite rhumatismale ou goutteuse, qui, pour certains auteurs, seraient en fait des formes essentielles,

- les ostéolyses d'origine neurologique, par tabès, par syringomyélie, par diabète aussi (nous verrons plus loin pourquoi l'ostéolyse diabétique peut se rattacher aux formes étiologiquement nerveuses), ostéolyse accompagnant l'acropathie ulcéro-

mutilante décrite par THEVENARD,

- enfin, des premières connues certes, les ostéolyses d'origine angiomateuse, sanguine ou lymphatique.

Mais, à côté de ces formes d'ostéolyse dont la cause première se laisse facilement établir le plus souvent, il existe des formes sine materia, sans cause première décelable, que JULIEN MARIE a bien décrites chez l'enfant, dans un syndrome complexe de malformations congénitales, et qui semblent bien, elles aussi, d'origine congénitale probable. Des ostéolyses spontanées, ou sans cause apparente, ont été décrites au niveau du squelette thoracique. Lorsque ces fontes osseuses apparaissent chez l'adolescent, ou chez l'adulte, il est peut-être difficile d'admettre leur nature congénitale, encore que peut-être les facteurs qui les ont provoquées ou favorisées puissent, eux, être considérés comme congénitaux probables ou possibles.

La question paraît donc du plus haut intérêt, en particulier par ses aspects génétiques ; car un enfant qui présente des altérations dystrophiques du squelette en même temps que des anomalies dont le début congénital est,lui, prouvé, apporte des éléments anatomocliniques des plus intéressants sur l'étiopathogénie de ces lyses osseuses, et, d'une façon plus générale, sur l'origine embryonnaire de certaines ostéopathies, alors même qu'elles ne se traduiront cliniquement que plus ou moins tardivement.

°
° °

En suivant de très près les observations et les hypothèses de Monsieur le Professeur

JULIEN MARIE, nous avons effectué quelques recherches bibliographiques et consulté les ouvrages ainsi sélectionnés. Nous avons pu ainsi constater que les cas d'ostéolyse, tant secondaires à une cause connue que d'apparition essentielle, restaient peu nombreux au cours de ces dernières années. Ce qui ajoute sans doute encore de l'intérêt à la question qui nous occupe ici.

Chronologiquement parlant, nous avons trouvé les travaux de THEVENARD (1942) qui consacrent, en tant que syndrome anatomo-clinique, l'acropathie ulcéro-mutilante s'accompagnant de lésions de lyse osseuse, alors que deux ans plus tôt VAN BOGAERT avait traité des lésions d'ostéolyse. Dans son livre "Les maladies du squelette", rédigé en collaboration avec R. DUCROQUET et H. LEGER, Lucien LEGER avait fait une part aux ostéolyses de diverses origines.

C'est en 1951 que JULIEN MARIE, SALET et LEVEQUE décrivaient, chez une fillette âgée de onze ans un curieux syndrome que les auteurs suivaient d'ailleurs chez elle depuis 1944, alors que la petite malade avait cinq ans. Nous verrons plus loin les détails de cette observation, qui a mérité de ses auteurs le nom de "syndrome ostéodystrophique de nature congénitale probable" ; l'ostéolyse progressive de nature essentielle, puisqu'aucune cause étiologique ne lui fut trouvée, s'associait à des anomalies malformatives des vertèbres et des côtes. Cette observation donna lieu fin 1956 à une étude d'ensemble très complète qui, outre la description de ce cas particulier, reprenait dans son ensemble les ostéolyses de diverses origines, à côté des formes essentielles de l'ostéopathie.

Nous avons donc recherché des lésions d'ostéolyse partout où elles pouvaient être signalées, ce qui nous a fait réunir des cas fort disparates, liés entre eux par ce facteur commun de lyse osseuse.

En 1951 encore, BOLGERT et ses collaborateurs décrivaient et discutaient sur le plan étiologique un curieux cas de rétraction atrophique des mains, sclérodermie, et ostéolyse des phalanges ; il existait en outre un psoriasis associé.

BENMUSSA, toujours en 1951, décrivait chez trois enfants des formes diverses de dystrophie osseuse, qui nous montrent bien la possibilité d'anomalies congénitales du squelette, associées généralement à d'autres malformations d'origine endo-utérine :

- une maladie d'Ollier, dyschondroplasie associée à une exostose multiple familiale,

- un nanisme acromicrique et brachymélique compliqué de syndactylie et de polydactylie et d'une cardiopathie congénitale de type Roger,

- enfin, une oxycéphalie avec atrophie optique et arriération mentale.

L'année suivante, en 1952, BETOULIERES et ses collaborateurs étudient la forme atrophique des arthropathies tabétiques, et rapportent un cas d'ostéolyse aiguë tabétique de la tête fémorale. Nous verrons que JULIEN MARIE a discuté, pour l'écarter, de cette étiologie chez sa petite malade.

C'est d'une forme essentielle, en tous cas d'origine indéterminée qu'il s'agissait

dans l'observation de MIALARET exposée à l'Académie de Chirurgie en 1953, et concernant une ostéolyse progressive de la paroi thoracique ; une observation identique fut également publiée en 1953 par J.A. LIEVRE.

Toujours en 1953, THOMAS étudie les formes étiologiques de l'ostéolyse, tandis que BOULET, MIROUZE et collaborateurs insistent sur une forme étiologique intéressante, l'ostéolyse diabétique.

GORHAM, en 1953 et 1954, consacre des travaux à l'ostéolyse massive, en se référant aux recherches françaises de LEGER, de JULIEN MARIE, d'Albert MOUCHET. Cette étude est particulièrement intéressante sur le plan histologique, en mettant en évidence des lésions trophiques vasculaires constamment associées à une angiomatose, frappant soit les vaisseaux sanguins, soit les vaisseaux lymphatiques.

L'observation de MERIEL et collaborateurs, publiée en 1955, concerne un cas d'ostéolyse massive survenue chez un goutteux.

Un aspect particulier des ostéopathies congénitales et même familiales concerne la fragilité osseuse constitutionnelle décrite par LOBSTEIN en 1829 ; si nous la citons ici, c'est que la lésion osseuse s'associe, lorsque la maladie est au complet, à des anomalies congénitales multiples, sclérotiques bleues par minceur anormale de la sclérotique laissant apercevoir le pigment choroïdien, surdité par ankylose stapédo-ovalaire et lésion de la capsule labyrinthique, dystrophie dentaire par aplasie de l'émail, laxité ligamentaire, hypotrophie staturale et pondérale. Une autre forme d'ostéopathie

familiale est la fragilité isolée représentée par des fractures spontanées multiples dès le jeune âge, et même à la naissance. Nous citons ces faits, éloignés de notre question, pour souligner que dans les formes congénitales d'ostéopathies, il n'est pas rare de trouver des malformations associées, comme dans le syndrome de JULIEN MARIE, ce qui permet, même lorsqu'elle se manifeste tardivement, d'attribuer l'ostéolyse à des facteurs congénitaux probables. C'est en 1956 que JULIEN MARIE, SALET et LEVEQUE ont repris, à la lumière d'une observation suivie depuis douze ans, l'ensemble de la question des ostéolyses.

Ce travail, et diverses publications françaises et étrangères parues ces dernières années, vont nous permettre d'envisager les diverses formes d'ostéolyse :

- les ostéolyses de cause connue, nerveuses, traumatiques, "rhumatismales", vasculaires ;

- les ostéolyses essentielles, chez l'enfant, vraisemblablement congénitales, sinon dans leur apparition anatomo-pathologique, au moins dans les facteurs qui les déterminent.

-:-

- II -

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE DE L'OSTEOLYSE

-:-

Le terme d'ostéolyse s'applique à un aspect anatomopathologique et histologique toujours identique à lui-même, quelle que soit la cause première de la lésion osseuse. Et c'est en quoi le problème des formes essentielles est intéressant, puisque celles-ci vont réaliser le même type de lésion osseuse que celle susceptible d'apparaître dans des états pathologiques fort diversement caractérisés, diabète, syringomyélie, tabès, goutte, états post-traumatiques enfin.

Aux Etats-Unis, GORHAM et Purdy STOUT ont étudié les aspects histologiques de la résorption osseuse "spontanée" aiguë, donc de l'ostéolyse dite essentielle. Pour ces auteurs, une telle atteinte de l'os va toujours de pair avec une angiomatose, qui peut atteindre soit les vaisseaux sanguins, soit les vaisseaux lymphatiques.

On pourrait alors faire intervenir, dans tous les cas d'ostéolyse, un trouble trophique par anomalies vasculaires dans les formes essentielles et congénitales, une atteinte des vaisseaux par des facteurs infectieux, trophiques, nerveux, dans les formes à étiologie connue. De fait, une très belle étude anatomopathologique de JULIEN MARIE a montré la richesse des capillaires au niveau des lésions osseuses , ce qui étaierait l'hypothèse de GORHAM et STOUT sur le rôle déterminant d'une hyperhémie active dans l'apparition des ostéolyses considérées jusqu'ici

comme essentielles, ce qui en même temps expliquerait les formes d'origine traumatique.

Nous indiquerons, pour chaque forme étiologique particulière, la répartition topographique des lésions, et nous n'envisagerons ici que les aspects histologiques qui sont, nous le répétons, communs à toutes les formes étiologiques et à toutes les localisations des lésions ostéolytiques.

L'état malformatif des capillaires a donc été souligné par GORHAM et STOUT au niveau de diverses biopsies osseuses :

- au niveau d'une côte atteinte d'ostéolyse, on constata un amincissement considérable du cortex, de la spongieuse et une prédominance très nette des ostéoclastes. Mais surtout, les capillaires frappaient par leur grand nombre. Ce malade succomba, et l'on put étendre les études anatomopathologiques à l'ensemble du squelette. Macroscopiquement, on put constater l'atrophie de nombreux os : côtes, corps vertébraux, et histologiquement, on retrouva cette extrême vascularisation de la moelle osseuse et des parties molles du voisinage.

Une seconde biopsie effectuée par les auteurs américains fut faite au niveau de la clavicule ostéolysée : dans la moelle osseuse, les capillaires étaient nombreux, leurs parois étaient amincies, et ils étaient remplis d'hématies. L'os disparu était remplacé par du tissu fibreux, dans lequel on retrouva cette richesse vasculaire, ces nombreuses anastomoses ; ici les vaisseaux étaient tapissés de cellules endothéliales hautes, mais vides de globules rouges. Ici encore, la prolifération vasculaire s'éten-

dait à l'extérieur de l'os dans les tissus mous adjacents.

THOMAS, LIEVRE, COLEY, KING, BICKEL ont, eux aussi, publié des cas enrichis d'examens histologiques au niveau de l'ostéolyse : les aspects demeurent superposables, malgré des circonstances étiologiques différentes. En particulier, tous les auteurs insistent sur la prolifération capillaire à l'intérieur des espaces médullaires, prolifération qui semble bien devoir être rendue responsable de l'ostéolyse. Les vaisseaux, eux, ne disparaissent pas, mais restent en place, réalisant un réseau de lumières vasculaires vides de globules rouges (JULIEN MARIE). GORHAM et STOUT ont rapproché ce type de lésion de l'hémangiomatose , correspondant à cette intense prolifération capillaire présente dans les tissus mous dont la vascularisation est touchée par une fistule artério-veineuse congénitale.

Dans le cas de JULIEN MARIE, si l'examen histologique manque, par contre l'exploration radiologique permet un bilan très complet des lésions macroscopiques :

- disparition presque totale des os du carpe des deux côtés,

- effacement au niveau des coudes, de la trochlée et de l'épitrochlée à gauche, décalcification du condyle et de l'épicondyle à droite ;

- disparition des cuboïde , scaphoïde et cunéiformes à droite ;

- au niveau des vertèbres, on constate l'atrophie de certaines apophyses épineuses ;

- au niveau des côtes, des os du bassin, des aspects d'atrophie et de décalcification.

Le crâne est normal. Par la suite, le processus ostéolytique s'accentue au niveau du radius, du cubitus, des métacarpiens, en particulier des 2ème et 3ème à gauche. Entre 1944 et 1956, JULIEN MARIE a donc assisté à l'accentuation des déformations osseuses cliniquement, les extrémités devenant molles et hypotoniques. A la palpation, le support osseux a disparu, et sur les clichés successifs, l'ostéolyse progressive, bilatérale, des os du carpe, de la partie supérieure des métacarpiens, des extrémités inférieures du radius et du cubitus, des os de l'articulation des chevilles, explique ces déformations macroscopiques. En particulier, la disparition osseuse est totale au niveau des os du carpe et du tarse antérieur. En outre, des malformations associées sont constatées au niveau des premières côtes, des vertèbres cervicales, dorsales et lombaires ; une microcéphalie modérée avec faciès particulier s'associe enfin à une importante débilité mentale. Il existe donc d'une part des malformations congénitales du squelette, d'autre part un processus ostéolytique important, progressif, d'apparition vraisemblablement précoce, puisque déjà net sur les clichés pris à l'âge de cinq ans. On peut donc admettre avec vraisemblance l'origine congénitale de l'ostéolyse, peut-être par malformations congénitales des capillaires de certains os.

-:-

- III -

LES OSTEOLYSES DE CAUSE CONNUE

-:-

a) Ostéolyses d'origine nerveuse.

Dans le tabès, les arthropathies constituent une complication bien connue ; mais elles prennent plus souvent une tendance anatomopathologique d'hypertrophie osseuse proliférative, qu'une orientation d'ostéolyse.

Lorsque le tabès s'accompagne de phénomènes articulaires , ceux-ci intéressent généralement les hanches, les genoux, les épaules, les articulations vertébrales, alors que les articulations distales sont épargnées. Il est d'ailleurs exceptionnel que dès l'enfance on trouve une ostéolyse d'origine tabétique.

BETOULIERES a rapporté récemment, avec ses collaborateurs, un cas - adulte - de forme atrophique de l'arthropathie tabétique, sous forme d'ostéolyse aiguë de la tête fémorale. Ces auteurs insistent sur la rareté de l'atrophie en regard de l'hypertrophie, plus fréquente ; elle se localise électivement à l'articulation coxofémorale évoluant rapidement et entraînant à la hanche la disparition totale de la tête avec luxation secondaire.

Les ostéolyses diabétiques (BOULET et MIROUZE) se rattachent au facteur nerveux. Lorsque le diabète évolue depuis longtemps

- et ici encore ce n'est guère le cas dans l'enfance - l'examen radiologique du squelette du pied permet de rencontrer, avec une certaine fréquence, des lésions osseuses que BOULET classe sous deux rubriques fort différentes :

- l'ostéoarthropathie diabétique, qui prend l'aspect pseudo-goutteux ou pseudo-tabétique ; le facteur nerveux, sous la forme de neuropathie diabétique, le facteur infectieux, à point de départ central, semblent pour BOULET jouer le rôle prépondérant dans le déterminisme de ces altérations osseuses et articulaires ;

- l'ostéose métabolique qui se traduit en général par un processus de raréfaction osseuse. L'endartérite - ici encore par conséquent, le facteur vasculaire, trophique - est invoquée ; l'endartérite oblitérante semble avoir la plus grande part dans l'apparition de ces modifications structurales qui se retrouvent très souvent d'ailleurs, lors d'artérites d'origines diverses.

L'ostéolyse peut être observée lors de syringomyélie mais dans ce cas l'arthropathie est très proche de celle du tabès, la syringomyélie se localisant habituellement à la moelle cervico-dorsale, ce sont les membres supérieurs qui seront surtout le siège des lésions ostéolytiques.

JULIEN MARIE a mis en parallèle l'ostéolyse d'origine nerveuse telle qu'elle est vue dans la syringomyélie et le tabès et l'acropathie ulcéro-mutilante de THEVENARD qui montre, elle aussi, sur les clichés radiographiques, des images de fonte osseuse. La maladie de THEVENARD s'observe plus dans le sexe féminin que masculin , son apparition est assez tardive

dans l'enfance, prédominant entre 14 et 20 ans sous la forme d'un raccourcissement et d'un épaississement d'un ou plusieurs orteils ; au niveau d'un métatarsien, on voit apparaître de fines images vacuolaires, qui se multiplient et aboutissent à la fonte de l'os ; la phalange s'effile en flammèche, la diaphyse métatarsienne s'amincit, se termine en biseau, se coude, se déforme ; l'ostéolyse s'étend par poussées ou en évolution progressive aux articulations métatarso-phalangiennes, puis au tarse, tous les os de l'extrémité étant atteints les uns après les autres, avec déformation du pied qui devient cubique. Les membres supérieurs sont rarement atteints, et en tous cas longtemps après les membres inférieurs.

La maladie de THEVENARD réunit en fait des troubles trophiques, mal perforant plantaire en regard de l'articulation lysée, des troubles de la sensibilité superficielle du membre inférieur, sans dépasser le genou, parfois des troubles des réflexes ; enfin il s'agit d'une maladie familiale, dans laquelle, par conséquent, l'ostéolyse n'est qu'un élément d'ailleurs inconstant. Il s'agit bien d'une affection d'origine et de nature neurologiques, mais différente de la syringomyélie, des malformations vertébrales pouvant s'y associer ; JULIEN MARIE pense que son observation d'ostéolyse essentielle progressive avec malformations du squelette se rapproche surtout de l'acropathie ulcéro-mutilante de THEVENARD, par son début dans l'enfance, la bilatéralité et la symétrie des lésions à prédominance distale et d'apparition d'emblée, par les anomalies de structure vertébrale, (différentes d'ailleurs dans la maladie de THEVENARD et chez la petite malade de JULIEN MARIE). Contre l'acropathie ulcéro-mutilante, cependant,

il faut relever dans le cas de JULIEN MARIE, l'absence d'ulcération, l'absence de troubles sensitifs. Après une évolution de douze années, il est peu probable que cette ostéolyse s'enrichisse de ces deux signes qui en feraient une maladie de THEVENARD.

b) Ostéolyses d'origine traumatique :

Elles sont d'autant plus intéressantes qu'elles apportent un argument en faveur du facteur trophique, vasculaire, des lésions de lyse osseuse, quelle qu'en puisse être l'étiologie. L'apparition des lésions osseuses après le traumatisme varie grandement dans sa date : deux mois au plus tôt, mais parfois près de deux ans, comme ce fut le cas dans l'observation de SIMPSON. Le traumatisme est important ou minime, s'accompagne ou non de fracture. MOUCHET a décrit un cas d'ostéolyse du cubitus secondaire à la fracture de l'extrémité inférieure de l'humérus et des deux os de l'avant-bras. Une ostéolyse du radius et du carpe a été décrite par RADULESCO après une chute sur la main en hyperextension. Il semble qu'on puisse invoquer ici les théories de LERICHE sur les troubles trophiques de l'os par intervention de facteurs neuro-végétatifs trophiques et donc, à nouveau vasculaires (neuro-vasculaires plus exactement).

Mais, dans les ostéolyses traumatiques, les lésions osseuses n'intéressent que la région localement affectée par le traumatisme. Pendant toute son évolution, la fonte osseuse reste limitée, et non systématique, bilatérale, symétrique, affectant des points éloignés du squelette, comme c'est le cas, nous venons de le voir, dans les ostéolyses

d'origine nerveuse - et a fortiori dans les formes essentielles que nous allons envisager plus loin.

c) Ostéolyses d'origine rhumatismale, goutteuse :

On peut se demander s'il ne s'agit pas en réalité de formes essentielles, surtout si l'on comprend celles-ci comme relevant d'un facteur vasculaire. Qu'une malformation capillaire congénitale, ou que l'atteinte secondaire des vaisseaux soient en cause, le mécanisme de l'ostéolyse reste le même. MERIEL et ses collaborateurs ont rapporté un cas d'ostéolyse massive chez un malade de 59 ans atteint de goutte certaine, établie par la clinique, l'anatomopathologie, les examens biologiques et les épreuves thérapeutiques. L'intérêt de ce cas cependant réside dans le fait qu'en l'absence de tout trouble vasculaire ou neurologique, on ait assisté à la lyse progressive des os des deux pieds ; après des interventions itératives, le processus a abouti à une amputation de Lisfranc à gauche et à une amputation de Syme à droite.

Je citerai encore un curieux cas de BOLGERT, relatif à une rétraction atrophique des mains avec état sclérodermiforme et ostéolyse des phalanges, enfin avec psoriasis. L'aspect des mains évoquait celui d'une lèpre mutilante. On constata bientôt une ostéolyse de la plupart des phalangettes après chute de tous les ongles, sauf à un doigt ; flexion extrême des doigts, enfin en même temps, périarthrite des épaules et psoriasis. Pour BOLGERT, il faut attribuer avec vraisemblance une origine nerveuse au processus.

d) Ostéolyses d'origine angiomateuse (sanguine ou lymphatique) :

En réalité, il s'agit là plus d'une forme anatomopathologique qu'étiologique, et il est possible que des altérations vasculaires soient constantes dans tous les processus ostéolytiques. Nous avons vu que c'était là la théorie pathogénique de GORHAM et STOUT, d'après les constatations anatomopathologiques et histopathologiques, théorie que JULIEN MARIE soutient également, avec les réserves qui s'imposent toutefois. L'auteur français n'est pas si absolu que GORHAM, pour qui l'angiomatose des vaisseaux sanguins et parfois lymphatiques est constante dans les ostéolyses dites essentielles : en tous cas, il a trouvé une angiomatose dans les huit cas d'ostéolyse dite essentielle qu'il a personnellement étudiés.

-:-

- IV -

LES OSTEOLYSES ESSENTIELLES

-:-

Puisque l'on en arrive de plus en plus à admettre à l'origine de toutes les ostéolyses, un facteur vasculaire ou mieux neurovasculaire entraînant des troubles trophiques, donc la destruction osseuse, on ne peut plus guère parler de formes essentielles. Plus approprié sera le terme de formes congénitales, entendant par là que la malformation capillaire est, elle, non pas secondaire à un facteur infectieux ou traumatique, ni même nerveux, mais secondaire si l'on peut dire à une anomalie vasculaire congénitale. C'est ce qui expliquerait que des ostéolyses dites essentielles et même congénitales puissent n'apparaître que relativement tardivement, dans la seconde enfance ou au-delà. GORHAM et STOUT, pour qui le syndrome angiomateux, sanguin ou lymphatique, est constant à l'origine de l'ostéolyse, placent alors entre guillemets le terme de "essentielle".

Le cas de JULIEN MARIE, SALET, LEVEQUE et SAUVEGRAIN reste actuellement la meilleure illustration d'un syndrome probablement congénital dans lequel on trouve une ostéolyse "essentielle" progressive intéressant les os des extrémités des membres. L'élément congénital est certain dans les malformations costo-vertébrales. Voici la chronologie des faits recueillis par ces auteurs :

- l'enfant est née en février 1939 ; elle

est vue pour la première fois par les auteurs en juillet 1944, parce que la marche est difficile et que les poignets sont raides. L'enfant, à l'âge de cinq ans, marche à peine, et parle très mal. Elle est hypotrophique (taille : un mètre, poids : 13 kg 500). Les poignets sont tuméfiés, leur mobilisation est douloureuse. Les pieds sont déformés, les voûtes plantaires, effondrées. Les clichés montrent déjà des aspects flous du squelette au niveau des poignets, des mains et des pieds, aspects dont nous avons parlé plus haut à propos de l'anatomopathologie de l'ostéolyse. Atrophie, absence même des os des extrémités, expliquent les déformations et les insuffisances fonctionnelles. Des images de lyse sont également obtenues au niveau des premières côtes. Sept mois plus tard, un nouvel examen montre le caractère progressif des lésions osseuses au niveau des membres supérieurs surtout, avec raccourcissement des avant-bras, des malformations des extrémités inférieures, qui se sont très accusées. On intervient (Pr. LEVEUF) par deux arthrodèses sous-astragalienne et médiotarsienne, suivies d'appareillage, qui améliorent l'état fonctionnel. Cependant, trois ans plus tard, les lésions radiologiques se sont encore intensifiées, avec disparition ou très forte atrophie du squelette des membres et des extrémités. C'est ainsi que l'on constate la disparition des cunéiformes, l'atrophie des cuboïde et scaphoïde. A l'âge de onze ans, l'enfant fait une chute et fait une fracture supra-épiphysaire tibiale inférieure droite, qui après immobilisation plâtrée consolide normalement. A douze ans, l'enfant présente des membres supérieurs grêles, à la musculature très réduite, des avant-bras très brefs, ainsi que les poignets et le dos de la main. L'hyperlaxité

empêche la plupart des mouvements volontaires, et la main doit être maintenue par une prothèse en position fonctionnelle.

Les membres inférieurs sont eux aussi très grêles, les pieds sont raccourcis, cubiques ; l'hyperlaxité articulaire et l'hypotonie musculaire expliquent les troubles fonctionnels. Enfin la palpation confirme l'absence de tout support osseux entre le calcanéum d'une part, les métatarsiens et les phalanges, d'autre part.

Au niveau des poignets, les os du carpe ont totalement disparu. Des anomalies sont constatées au niveau des apophyses vertébrales lombaires et cervicales, les premières côtes sont atrophiées. L'évolution lente, mais progressive de l'ostéolyse au niveau du radius, du cubitus, des métacarpiens, confirmée par la prise de clichés échelonnés dans le temps, fait prévoir la disparition du squelette des extrémités, si le processus ostéolytique doit se poursuivre dans les années à venir.

La malade est rééxaminée en détail à l'âge de 17 ans : les signes biologiques ont toujours été normaux. L'insuffisance pondérale et staturale a persisté.

En somme, cette jeune malade, examinée entre l'âge de 5 ans et l'âge de 17 ans, a montré au cours de l'évolution des déformations importantes des extrémités :

- main bote cubitale ;

- pes supinatus ;

avec, dès le premier examen :

- une raréfaction des os du carpe et du tarse sur les clichés radiographiques.

Pendant onze ans d'observation, on a pu assister à l'accentuation des déformations osseuses, les avant-bras se sont raccourcis, les coudes sont devenus globuleux, les pieds ont pris un aspect cubique. Progressivement, mains et pieds sont devenus mous, hypotoniques. A la palpation, tout support osseux a disparu à ce niveau. Les radiographies parallèlement, ont montré une ostéolyse progressive et bilatérale des os du carpe, de la partie supérieure des métacarpiens, des extrémités inférieures du radius et du cubitus, des os de l'articulation des chevilles. Puis on a pu constater la disparition totale des os du carpe et du tarse antérieur. En même temps, des anomalies osseuses non évolutives avaient été d'emblée constatées : malformations des premières côtes, anomalies des vertèbres cervicales, dorsales et lombaires, enfin une microcéphalie, un faciès particulier, et une débilité mentale importante.

°°°

Comment se présentent les ostéolyses dites essentielles et dont le cas de JULIEN MARIE est un si bel exemple dans l'enfance ? Dans ce cas, une enquête a été entreprise mais qui n'a pas permis d'établir l'origine de ce syndrome ostéolytique. Le tabès, le diabète, la syringomyélie, l'acropathie ulcéro-mutilante de THEVENARD, la notion de traumatisme, autant de faits qui ont été passés au crible à la lumière de cette observation, et qui ont dû être rejetés comme incompatibles avec le type anatomoclinique observé. Il faut donc bien parler d'ostéolyse essentielle, "ce qualificatif d'essentiel traduisant notre ignorance du déterminisme de cette

affection singulière" (JULIEN MARIE). Cependant l'origine congénitale, malformative, du processus ostéolytique paraît confirmée du fait des autres anomalies congénitales constatées, au niveau des vertèbres , des côtes et du squelette cranio-facial. Ces malformations, à l'inverse des lésions ostéolytiques, n'ont absolument pas évolué pendant les douze années d'observation de l'enfant. On peut alors admettre que sinon l'ostéolyse, du moins les malformations (vasculaires) qui en sont responsables sont bien, elles aussi, congénitales.

Sous le terme d'ostéolyse essentielle, divers auteurs ont réuni des observations qui ont en commun :

- l'absence d'une notion de traumatisme survenu dans un passé assez récent pour que ce facteur puisse être retenu à l'origine de la lésion osseuse ;

- l'absence, lors d'examens très approfondis, tant organiques que fonctionnels et biologiques, de toute affection neurologique susceptible d'être rendue responsable de la lyse osseuse ;

- l'absence, enfin, d'un caractère familial de la dystrophie osseuse.

Les formes d'ostéolyse qui répondent à cette définition, somme toute négative, autrement dit les ostéolyses dans lesquelles on ne trouve ni une origine traumatique certaine, ni une étiologie neurologique, ni encore une apparition familiale, sont donc dites essentielles, cela non pas parce qu'aucune raison ne

les a provoquées, mais beaucoup plus parce qu'aucune raison n'a pu être mise en évidence. C'est dire que la définition des ostéolyses essentielles est toute provisoire, et que le terme d'ostéolyses cryptogénétiques leur conviendrait au moins aussi bien.

Car il faut insister sur un point important : que la lyse osseuse survienne dans un contexte neurologique, au cours d'une affection dite rhumatismale, au décours proche ou lointain d'un traumatisme, les lésions restent histologiquement identiques à elles-mêmes. Certes, on sait qu'à des provocations, à des incitations diverses et nombreuses, l'organisme répond par un nombre limité de réactions qu'il a à sa disposition, et qui généralement viennent s'inscrire soit dans le cadre des proliférations et hypertrophies, soit dans le cadre des destructions, hypotrophies ou lyses.

Les cas d'ostéolyse progressive susceptibles d'être considérés comme essentiels restent rares. Plusieurs concernent des lésions de la cage thoracique : telle a été l'observation de MIALARET, telle également celle de J.A. LIEVRE : un jeune homme de 24 ans présente depuis quelques années une disparition progressive du sternum et des côtes. Après une crise initiale douloureuse, l'affection est devenue parfaitement silencieuse et l'on a seulement remarqué :

- d'abord la formation d'un hiatus médian,

- puis, la constitution d'une lacune triangulaire parasternale droite ;

- enfin, la disparition de la plus grande

partie des côtes de l'hémithorax droit.

Le moignon des côtes lysées est formé d'un os de dimensions réduites et de structure très condensée. La partie excisée des tissus mous était normale, mais LIEVRE retient un cas publié dans la littérature, en tous points superposable au sien, dans lequel un lymphangiome avait réalisé un tableau d'ostéolyse très proche de celui du malade cité.

M. RENAUD a vu chez un malade un cas de déhiscence des os du crâne et un autre de déhiscence de la paroi thoracique qui pourraient s'apparenter à ces faits d'ostéolyse. Cependant, il s'agit là de cas tout à fait différents des ostéolyses régionales dont de SEZE a évoqué les aspects.

Reprenons les caractères anatomocliniques des ostéolyses dites essentielles, pour dire qu'ils ne diffèrent en rien des formes à étiologie connue. Les lésions peuvent être localisées, ou au contraire, diffuses. Au fur et à mesure de leur progression, il se produit des malformations des régions intéressées, tout spécialement les extrémités, la cage thoracique, avec troubles fonctionnels généralement très accusés.

La forme dite rhumatismale, qui compte un certain nombre d'observations, relève en fait d'une étiologie non précisée, et peut de ce fait venir se ranger sans doute parmi les ostéolyses dites essentielles.

P. MARIE et A. LERI avaient observé chez deux malades atteints de rhumatisme chronique généralisé des lésions ostéolytiques du carpe et des métacarpiens. Les auteurs admettaient qu'il ne s'agissait là que d'une manifestation

se rattachant à la maladie rhumatismale généralisée, au même titre que l'ankylose qui frappait d'autres articulations.

Le malade de M. LOEPER et R. LESOBRE, celui de BOLGERT, TABERNAT et REMY-NERIS, présentaient une ostéolyse des métacarpiens et des métatarsiens, qui fut attribuée dans les deux cas à un rhumatisme psoriasique.

Une autre observation présente un gros intérêt : c'est celle de F. COSTE, publiée en 1942, et concernant un jeune homme de vingt ans atteint d'ostéolyse des métatarsiens et des phalanges. Pour COSTE, il s'agissait d'une ostéolyse rhumatismale, cette étiologie étant prouvée par l'existence d'arthralgies, de raideur intéressant d'autres articulations que celles qui furent lysées. COSTE porte donc le diagnostic de polyarthropathie trophique, et la place auprès de certaines arthropathies syringomyéliques ; cependant, chez ce jeune homme observé par COSTE, l'examen neurologique a toujours été en tous points normal.

COSTE n'en attribue pas moins une origine médullaire probable à tous les accidents observés chez son malade, lyse osseuse, arthralgies, raideurs articulaires.

Le groupe des ostéolyses essentielles ne va certainement pas manquer de s'effriter, de perdre chaque jour de ses composantes, comme c'est déjà le cas pour bien des formes à étiologie reconnue.

Le facteur pathogénique à retenir actuellement est la lésion vasculaire : il est possible que celle-ci soit constatée dans la plupart, sinon dans tous les cas d'ostéolyse, chaque fois qu'elle sera recherchée,

et cela aussi bien sous la forme d'une prolifération capillaire anormale de la moelle osseuse et des tissus mous adjacents à la zone ostéolysée, que sous la forme d'un véritable angiome, vasculaire, sanguin ou lymphatique, ou d'angiomatose diffuse. Mais constater le facteur vasculaire, c'est probablement, au contraire, revenir aux formes dites essentielles, en tous cas congénitales, car l'anomalie vasculaire semble bien, elle, congénitale. Ainsi dans bien des ostéolyses d'apparition plus ou moins tardive, il n'est pas exclu qu'un facteur congénital (surtout sous la forme de malformations vasculaires) soit en cause, hypothèse d'autant plus plausible que d'autres malformations squelettiques celles-là, et par conséquent congénitales et non évolutives, peuvent être associées aux anomalies responsables de l'ostéolyse ultérieure.

- V -

CONCLUSIONS

-:-

I.- L'ostéolyse désigne la disparition progressive d'un os ou d'un segment d'os, sans qu'il soit laissé de reliquat quelconque de la structure initiale. Du point de vue anatomopathologique et histopathologique, la lésion est toujours identique à elle-même et se caractérise par une prolifération locale des capillaires à l'intérieur des espaces médullaires. Lors de la lyse osseuse, les vaisseaux ne disparaissent pas mais restent en place, vides de globules sanguins.

II.- L'ostéolyse peut apparaître dans des circonstances étiologiques fort diverses :

- dans certains états neurologiques, tabès, syringomyélie, acropathie ulcéro-mutilante de THEVENARD, diabète (dans lequel un facteur à la fois nerveux et infectieux a été mis en cause) ;

- dans les suites d'un traumatisme, dans certaines maladies rhumatismales, au cours de la goutte, enfin en présence d'angiomes affectant les vaisseaux sanguins ou lymphatiques.

III.- Mais on a également décrit des cas d'ostéolyse essentielle, ou plus exactement des cas dans lesquels les facteurs précédents, neurologiques, traumati-

- VI -

BIBLIOGRAPHIE

-:-

S. BENMUSSA, M. CARUANA, B. HAMZA
Trois cas de dystrophie osseuse de l'enfant
a) dyschondroplasie d'Ollier
b) syndrome acromicrique et cardiopathie congénitale
c) dystrophie cranienne congénitale : oxycéphalie
Soc.Sc.Med. Tunis 6 mars 1951

P. BETOULIERES, TINCHANT, P. LEENHARDT, F. LEVERE
La forme atrophique des arthropathies tabétiques. L'ostéolyse aiguë tabétique de la tête fémorale
Soc.Electroradiol.Méd. Littoral Médit. 26 et 27 janvier 1952

BOLGERT, J. TABERNAT, J. REMY-NERIS
Rétraction atrophique des mains avec état sclérodermique et ostéolyse des phalanges. Psoriasis associé. Problèmes étiologiques.
Soc.Fr.Dermatol. 8 février 1951

P. BOULET, J. MIROUZE, M. PELISSIER, P. LEENHARDT
Les ostéolyses diabétiques
Soc.Electroradiol. Méd.Litt.Médit. 20 juin 1953

W. GORHAM, A. PURDY STOUT
Ostéolyse massive (Résorption osseuse spontanée aiguë). Sa relation avec l'hémangiomatose
Journ.Bones and Joint Surg. XXXVII-A pages 985-1004 octobre 1955

J.A. LIEVRE
Ostéolyse progressive de la paroi thoracique
Bull.Mém.Soc.Méd.Hôp.Paris 20 février 1953

J.A. LIEVRE
Fragilité osseuse constitutionnelle
Presse Méd. LXIV Atlas Radiol.Clin. n° 77 14 novembre 1956

JULIEN MARIE, J. SALET, B. LEVEQUE
Malformations multiples du squelette avec ostéolyse essentielle tardive
Société de Pédiatrie 22 mai 1951

JULIEN MARIE, J. SALET, B. LEVEQUE
Syndrome ostéodystrophique de nature congénitale probable réalisant l'association d'une ostéolyse essentielle progressive des os des extrémités des membres et d'anomalies malformatives vertébrales et costales
Presse Méd. LXIV pages 2173-2176 25 déc. 1956

P. MERIEL, R.L. BOUNHOURE, R. RUFFIE, P. GARRIC, A. FOURNIE, J. PUTOIS
Ostéolyse massive chez un goutteux
Soc.Méd.Chir.Toulouse 1er mars 1955

MIALARET
Un cas d'ostéolyse progressive de la paroi thoracique d'origine indéterminée
Mém.Acad.Chir. 25 fév. 1953

-:-

TABLE DES MATIERES

-:-

Pages

I.- Introduction 13

II.- Etude anatomopathologique 19

III.- Les ostéolyses de cause connue 23

a) Ostéolyses d'origine nerveuse 23
(tabétique 23
(diabétique 23
(syringomyélique 24
(acropathie ulcéro-mutilante 24

b) Ostéolyses d'origine traumatique 26

c) Ostéolyses d'origine rhumatismale 27

d) Ostéolyses d'origine angiomateuse 28

IV.- Les ostéolyses essentielles 29

V.- Conclusions 38

VI.- Bibliographie 40

-:-

S E R M E N T

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-